

Objetivos: La enfermedad de Sjögren, enfermedad autoinmune crónica que afecta principalmente glándulas exocrinas, presenta manifestaciones neurológicas en hasta el 20% de casos, siendo la meningoencefalomieltis extremadamente rara. La ausencia de biomarcadores específicos y su variabilidad clínica hacen el diagnóstico complejo. Presentamos un caso de meningoencefalomieltis aguda asociada a Sjögren primario.

Material y métodos: Basado en historia clínica.

Resultados: Mujer de 54 años, fumadora activa, con ansiedad y depresión, hipotiroidismo autoinmune y Sjögren primario asociado a lesiones cutáneas (anti-RO/LA+, ANA+), ingresó por cefalea exacerbada los últimos 5 días. Asoció marcha inestable, disfagia, disartria, alteraciones esfinterianas y reaparición de lesiones cutáneas. Tomaba levotiroxina, duloxetina y prednisona. Relataba cefalea de 2 meses sin mejoría con amitriptilina. Se constató crisis hipertensiva, bradipsiquia, disartria flácida, nauseoso abolido, signos piramidales generalizados y ataxia axial. La analítica destacó leve linfopenia, falla renal, hipopotasemia y VSG elevada. La TAC craneal mostró áreas hipodensas protuberanciales y subcorticales frontales bilaterales. La RMN de encéfalo y médula mostró hiperintensidades T2-FLAIR bulboprotuberanciales, medulares cervicales y periventriculares difusas, con discreto realce paquimeningeo. La PL presentó leve hiperproteinorraquia (50 mg/dl), directos, cultivos y panel meningoencefálico negativo. Neuroimágenes previas (40 días) mostraban alteraciones similares en menor medida. Inició metilprednisona 1 g/día (3) seguido de corticoterapia oral. En 30 días logró la completa resolución neurológica y cutánea. Se instauró ciclofosfamida. Los anticuerpos antineuronales, onconeuronales, anticuerpos AQP4 y BOC fueron negativos.

Conclusión: La meningoencefalomieltis es una complicación rara pero significativa de la enfermedad de Sjögren. Su identificación temprana y tratamiento agresivo puede llevar a una recuperación completa, resaltando la necesidad de un enfoque diagnóstico y terapéutico multidisciplinario.

20276. NEURALGIA AMIOTRÓFICA POR PARVOVIRUS B19 EN UN PACIENTE CON EMRR EN TRATAMIENTO CON ANTI-CD20

Valero López, Á.¹; Sánchez García, C.¹; Arnaldos Illán, P.¹; Ibáñez Gabarrón, L.¹; Llorente Iniesta, E.¹; Martínez García, F.¹; Torres Núñez, D.¹; Miñano Monedero, R.¹; Belmonte Hurtado, I.¹; Galdo Galián, D.¹; Valero López, G.¹; Millán Pascual, J.¹; Maeztu Sardiña, M.²; Meca Lallana, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;

²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: La neuralgia amiotrófica (NA) es una patología infrecuente del sistema nervioso periférico que en algunos casos se ha descrito en el contexto de una infección por parvovirus B19 (PB19). Presentamos un caso, no descrito previamente en la literatura, de un paciente con EMRR en tratamiento con ocrelizumab diagnosticado de NA en el contexto de una infección por PB19.

Material y métodos: Varón, 47 años, antecedente de EMRR (EDSS 4), en tratamiento con ocrelizumab, última dosis en marzo de 2024. Tras síndrome febril agudo, en las siguientes 72 horas inició un cuadro álgico cervicobraquial derecho limitante y grave. 48 horas después, consultó en urgencias evidenciándose escápula alada derecha, debilidad de braquial proximal y leve distal ipsilateral no presente previamente.

Resultados: El estudio analítico detectó anticuerpos IgM contra PB19 mediante inmunoensayo, con IgG negativa. La citobioquímica de LCR fue normal, con determinación positiva de PCR para PB19. No hubo datos de hipogammaglobulinemia. El restante estudio microbiológico fue negativo. La RM de plexo resultó normal. Se realizaron EMG seriadas al alta y a los 21 días, revelando pérdida de unidades motoras en el serrato derecho y bíceps braquial con aumento de PUM, sin detectar anomalías de la conducción nerviosa, mostrando más tarde signos de reinervación dependiente del nervio torácico largo.

Conclusión: La inmunosupresión de ocrelizumab podría aumentar el riesgo de una infección por PB19 que, por un mecanismo no claramente establecido, puede conducir a una complicación como la NA. Mantener la farmacovigilancia de ocrelizumab es esencial para ayudar a definir el perfil de efectos adversos.

21314. OJOS QUE NO VEN, INTUICIÓN QUE NO MIENTE

Arias Villarán, M.¹; Orviz García, A.¹; de la Fuente Batista, S.¹; Zamarbide Capdepon, I.¹; Herranz Bárcenas, A.¹; Torrelo Navarro, P.²; Nystrom Hernández, A.¹; Egilior Caffarena, I.¹; Suárez Plaza, A.¹; Guerra Huelves, A.¹; García Sánchez, C.¹; Martín Gallego, I.¹; Cabréjas Martínez, L.²; Moreno Torres, I.¹

¹Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz; ²Servicio de Oftalmología. Fundación Jiménez Díaz.

Objetivos: Presentamos un caso de solapamiento de esclerosis múltiple (EM) y neuropatía óptica hereditaria de Leber (NOHL) que desencadenó en ceguera legal.

Material y métodos: Mujer de 28 años, sin antecedentes de interés, presentó una neuritis óptica (NO) retrobulbar del ojo derecho con agudeza visual (AV) de 0,1 y fue ingresada en Neurología. Recibió megadosis de corticoides, recuperando posteriormente la AV de dicho ojo. Fue diagnosticada de EM remitente recurrente y recibió un ciclo de tratamiento con cladribina. Durante el siguiente año, la paciente presentó varios episodios de empeoramiento de la AV, uno en el ojo derecho y dos en el ojo izquierdo, pero sin aparición de lesiones en nervio óptico en la resonancia magnética (RM) cerebral ni cambios compatibles con atrofia del nervio en la tomografía de coherencia óptica. Recibió varios ciclos de corticoides y en el último episodio, siete ciclos de plasmaféresis sin objetivar mejoría y con secuelas graves de la agudeza visual de ambos ojos (AV 0,05 bilateral). Se decidió escalado de tratamiento a rituximab y, debido a la atipicidad del cuadro, se solicitó estudio genético de neuropatías ópticas hereditarias.

Resultados: RM cerebral y órbitas con gadolinio (basal): hallazgos sugerivos de enfermedad desmielinizante. Signos de neuritis óptica de recha. LCR: dos bandas oligoclonales positivas. Estudio genético: mutación m.11778G>A en el gen MT-ND4, compatible con NOHL.

Conclusión: NOHL es una enfermedad hereditaria mitocondrial causada por apoptosis de las células ganglionares retinianas. La superposición de NOHL y EM, aunque es infrecuente, debe considerarse en pacientes con EM con pérdida de visión atípica para neuritis óptica.

21403. NMOSD INDUCIDA POR PEMBROLIZUMAB EN CARCINOMA PULMONAR: UN CASO CLÍNICO DE DESAFÍOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS

Tique Rojas, L.; Bautista Lacambra, M.; García Rubio, S.; Canasto Jiménez, P.; García Alonso, I.; Martín Martínez, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Presentamos un caso de NMOSD en el contexto de uso de pembrolizumab, con anticuerpos anti-AQP4 positivos, mielitis longitudinalmente extensa y síntomas sensitivos faciales con afectación neurológica trigeminal.

Material y métodos: Mujer de 68 años con carcinoma pulmonar escamoso (estadio IIIA) diagnosticado en abril de 2022, tratada con quimioterapia, radioterapia e inmunoterapia. Siete meses después del inicio de pembrolizumab, desarrolló hipoestesia progresiva en extremidad inferior izquierda y abdomen, sin debilidad pero con torpeza y dolor neuropático.

Resultados: Se realizó RMN medular evidenciando mielitis dorsal central en dos niveles. Analítica y estudio de LCR sin hallazgos relevantes. Se inició tratamiento con corticoide sistémico en dosis descendentes. En noviembre de 2023 empeora, presentando paresia crural izquierda